562

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

ANNÉE 1926 — N° —

THÈSE

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ETAT)

PRÉSENTÉ PAR

René LANGLET

ANCIEN EXTERNE DES HÔPITAUX DE PARIS

né le 4 novembre 1886, à Pont-Arcy (Aisne)

CONSIDÉRATIONS

SUR QUELQUES CAS D'HYPERTROPHIE SEGMENTAIRE DIFFUSE A TOPOGRAPHIE CALQUEE SUR UN TERRITOIRE SYRINGOMYELIQUE

Président de thèse : M. le Professeur GUILLAIN

PARIS
IMPRIMERIE S. E. L. A.
51, rue Saint-Georges, 51

1926

AGRÉGÉS EN EXERCICE

MM.

ABRAMI
ALGLAVE
AUBERTIN
BASSET
BAUDOIN
BINET
BLANCHETIÈRE
BRANCA
BRULE
BUSQUET
CADENAT
CHAMPY
CHEVASSU
CHIRAY
CLERC
DEBRE
J. DE JONG
DUVOIR
ECALLE
FIESSINGER
FOIX
GARNIER
HARVIER
HEITZ-BOYER
HOVELAQUE
JOYEUX
LABBÉ HENRI
LARDENNOIS
LE LORRIER
LEMIERRE
LEMAITRE
LEVY SOLAL
LHERMITTE
LIAN
MATHIEU
METZGER
MOCQUOT
MONDOR
MOURE
MULON
PHILIBERT
RIBIERRE
RICHET fils
ROCHAVIERE
STROHL
TANON
TUFFIER FAU
VILLARET
VAUDESCAL
VERNE
WELTER

AGRÉGÉS RAPPELÉS EN EXERCICE POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM. GOUGEROT, GUENIOT et RITTERER

AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE A TITRE PERMANENT

MM.

AUVRAY
CHEVASSU
LAIGNEL-LAVASTINE
LEREBOULLET
LERI
LŒPER
PROUST
RATHERY
SCHWARTZ

CHARGÉS DE COURS

MM. MAUCLAIRE, agrégé, FREY et LEDOUX-LEBARD

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leur auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Le Doyen : M. ROGER

Professeurs

	MM.
Anatomie	NICOLAS
Anatomie médico-chirurgicale	CUNEO
Physiologie	Ch. RICHET
Physique médicale	N...
Chimie organique et Chimie générale	DESGREZ
Bactériologie	BEZANÇON
Parasitologie et Histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie et Thérapeutique générales	Marcel LABBE
Pathologie médicale	SICARD
Pathologie chirurgicale	LECENE
Anatomie pathologique	LETULLE
Histologie	PRENANT
Pharmacologie et matière médicale	RICHAUD
Thérapeutique	CARNOT
Hygiène	BERNARD
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	MENETRIER
Pathologie expérimentale et comparée	ROGER
Clinique médicale	ACHARD WIDAL GILBERT CHAUFFARD
Hygiène et clinique de la première enfance	MARFAN
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	CLAUDE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	JEANSELME
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN
Clinique des maladies contagieuses	TEISSIER
Clinique chirurgicale	DELBET LEJARS HARTMANN GOSSET
Clinique ophtalmologique	TERRIEN
Clinique des maladies des voies urinaires	LEGUEU
Clinique d'accouchements	BRINDEAU COUVELAINE JEANNIN
Clinique gynécologique	J.-L. FAURE
Clinique chirurgicale infantile	OMBREDANNE
Clinique thérapeutique	VAQUEZ
Clinique d'Oto-rhino-laryngologie	SEBILEAU
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL
Clinique propédeutique	SERGENT

A tous les membres de ma famille et de ma belle-famille; à la mémoire de ceux, nombreux,hélas! qui ont disparu au cours de ces dernières années et pour qui ce jour aurait été un grand sujet de joie.

A MA FEMME

ET

A MES ENFANTS

En toute affection.

A MON PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur GUILLAIN

Professeur de clinique des maladies du système nerveux

à la Faculté

Membre de l'Académie de Médecine

Médecin de la Salpêtrière

En reconnaissance de l'honneur qu'il nous a fait en acceptant de présider cette thèse et en témoignage de profonde considération.

Au Docteur VICTOR MOREL

comme bien faible témoignage de reconnaissance pour la grande part qui lui revient dans l'achèvement de mes études médicales.

A mon ami de toujours

le Docteur Th. ALAJOUANINE

médecin des Hôpitaux

en témoignage d'affectueuse admiration.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

Monsieur le Professeur CHANTEMESSE (*in memoriam*)

Monsieur le Professeur WIDAL

Monsieur le Professeur DIEULAFOY (*in memoriam*)

Monsieur le Professeur agrégé TUFFIER

Monsieur le Docteur GUINARD (*in memoriam*)

Monsieur le Docteur SÉGLAS

Monsieur le Docteur MACÉ

A tous mes amis et à ceux qui m'ont aidé dans les circonstances parfois pénibles que j'ai traversées.

CONSIDÉRATIONS

SUR QUELQUES CAS D'HYPERTROPHIE SEGMENTAIRE DIFFUSE A TOPOGRAPHIE CALQUEE SUR UN TERRITOIRE SYRINGOMYELIQUE

INTRODUCTION

Le sujet du travail que nous présentons aujourd'hui nous a été inspiré par un malade que nous avons vu dans le service de M. le professeur Guillain, à la Salpêtrière. La syringomyélie, maladie si riche en troubles trophiques de tous genres, revêtait, dans le cas particulier, un aspect inattendu et frappant, sous forme d'une hypertrophie, prédominante surtout sur le système musculaire, et dont la distribution topographique était nettement calquée sur celle des troubles syringomyéliques.

Nous devons à l'obligeance de M. le professeur Guillain l'observation complète de ce malade qu'il publia en collaboration avec MM. Alajouanine et Périsson dans *La Revue neurologique* de janvier 1925, ainsi que celle d'un autre malade, dont l'histoire clinique rappelle en bien des points celle du malade précité, que M. le professeur Guillain a publiée avec MM. Alajouanine et Huguenin dans la même revue, en décembre 1925.

Nous remercions notre président de thèse qui nous a permis d'utiliser ces documents et qui a accepté de patronner notre modeste travail.

Notre gratitude est également acquise à notre ami le docteur Alajouanine qui sut distraire quelques heures à ses nombreux travaux pour nous prodiguer ses conseils éclairés.

En recherchant dans la littérature médicale nous avons trouvé une observation que M. le professeur Chauffard publia en mai 1899 dans *La Revue neurolo-*

gique, ainsi qu'une observation de Schlapp publiée dans le *New York Medical Record* en 1905 et une dernière donnée par Lunz en 1898 dans la *Deutsche Medizinisshe Wochenschrifft* qu'il nous a paru intéressant de rapprocher des deux cas de M. le professeur Guillain.

Après avoir donné intégralement nos deux premières observations et résumé celles que nous venons de mentionner, nous essaierons de dégager une étude de ce trouble trophique si particulier et si nettement différencié des autres cas de cheiromégalie ou de pseudo-acromégalie, dont les exemples ne sont pas rares au cours de la syringomyélie, pour émettre ensuite quelques hypothèses pathogéniques.

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1

(*publiée par MM. Guillain, Alajouanine et Périsson*) *dans la* Revue neurologique *de janvier* 1925)

M. J..., âgé de 54 ans, est venu consulter à la Salpêtrière, le 26 novembre 1924, pour des troubles localisés au membre supérieur gauche, troubles fonctionnels et trophiques.

Le début des accidents remonte à cinq années; il s'est fait, en apparence, assez brusquement par un œdème du membre supérieur gauche, œdème de la main, de l'avant-bras et du bras qui persista environ quinze jours. Peu de temps après survinrent des exulcérations à la face palmaire de la main, exulcérations qui n'étaient pas douloureuses et qui se reproduisirent à plusieurs reprises dans cette même région.

Vers la même époque, le malade s'aperçoit d'une gêne de la motilité des trois premiers doigts de la main gauche et constate qu'à ce niveau il sent mal le froid et le chaud.

Il y a deux ans environ, le malade eut une éruption vésiculo-bulleuse à la face postero-externe du bras gauche; dans cette zone se produisit une ulcération qui se cicatrisa en quelques semaines; la cicatrice qui subsiste est étoilée, blanchâtre, avec un pourtour pigmenté.

A cette même période, l'extrémité du médius gauche devint rouge, augmenta de volume sans phénomènes douloureux; on fit le diagnostic de panaris de Morvan. Il y a cinq mois, des ulcérations apparurent à ce niveau

qui entraînèrent la chute spontanée de la phalangette et nécessitèrent plus tard l'amputation de la phalangine.

Au début de novembre 1924, le malade se brûla la pulpe de l'index gauche et n'en ressentit aucune douleur ; il persiste au niveau de cette zone brûlée une plaie atone, indolore, sans tendance à la cicatrisation.

Cette apparition de troubles trophiques depuis cinq ans constitue toute l'histoire pathologique de ce malade chez lequel on ne trouve aucun antécédent méritant d'être signalé.

A l'examen on remarque d'emblée une hypertrophie de tout le membre supérieur gauche. (Figures 1 et 2.)

A la main, on constate l'augmentation de volume des trois premiers doigts, les ongles sont déformés, striés transversalement, la peau est foncée, épaisse, difficile à plisser.

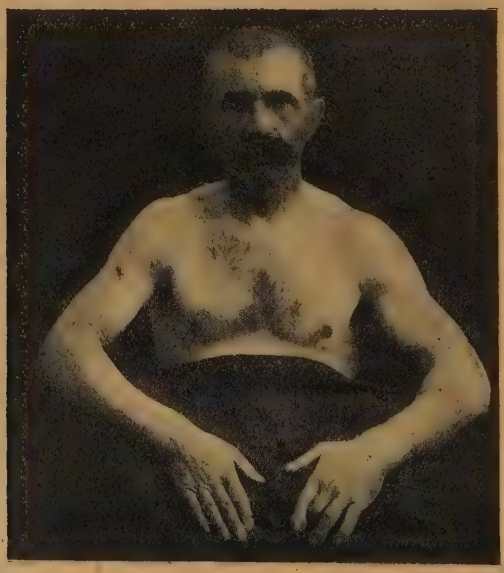

Fig. 1

A l'avant-bras, au bras, à l'épaule on se rend facilement compte par l'inspection et par la palpation, que l'augmentation de volume est due surtout à l'hypertro-

phie musculaire. Le grand pectoral, les muscles periscapulaires, le trapèze aussi sont hypertrophiés à gauche. C'est au niveau du biceps que l'hypertrophie paraît

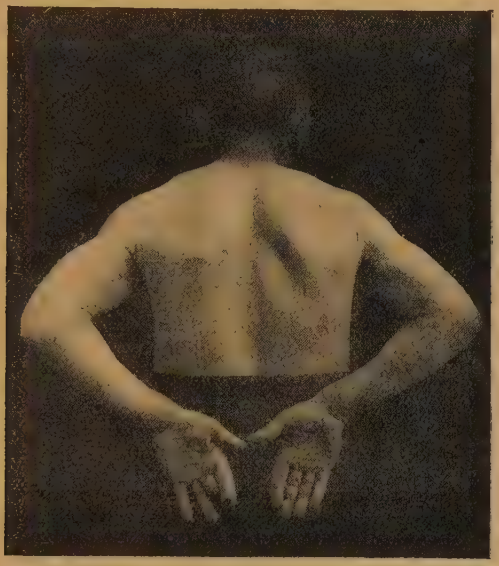

Fig. 9

le plus accentué; le biceps gauche, en effet, rappelle celui d'un athlète; à la partie inféro-externe de ce muscle existe une zone très dure, de consistance fibreuse; le tendon inférieur du biceps est d'une grande dureté, il est triplé de volume par rapport au tendon bicépital droit et fait une saillie très nette au pli du coude.

Les mensurations suivantes permettent de se rendre compte de l'hypertrophie musculaire globale du membre supérieur gauche:

Bras (creux de l'aisselle).....	25 cm. 5	28 cm. 5
Bras (partie moyenne).....	25 cm.	29 cm. 5
Avant-bras (5 cm. au-dessous de l'epithrochlée)	27 cm. 5	29 cm.
Avant-bras (partie moyenne)..	24 cm. 5	26 cm.
Index (deuxième phalange).....	7 cm.	7 cm. 8
Index (deuxième phalange)	7 cm.	7 cm. 8

L'examen de la motilité montre que tous les mouvements spontanés sont possibles, même au niveau de la main gauche. La force musculaire est conservée dans les divers segments du membre supérieur gauche, on note seulement une diminution de la force de la main gauche (23 au dynamomètre à gauche et 43 à droite).

Les réflexes tendineux sont tous normaux au membre supérieur droit et tous abolis à gauche. Les réflexes tendineux des membres inférieurs sont forts, il n'existe pas de clonus. Le réflexe cutané plantaire gauche amène l'extension de l'orteil; à droite, le réflexe cutané plantaire est normal.

Les réflexes crémastériens et cutanés abdominaux sont normaux des deux côtés.

Les réflexes idiomusculaires sont conservés partout; il est à noter que la percussion provoque la formation d'une boule de myœdème plus marquée au membre supérieur gauche.

Les troubles de la sensibilité sont très marqués; le malade se plaint de fourmillements et de phénomènes douloureux parfois assez aigus dans le membre supérieur gauche. L'examen de la sensibilité objective permet de déceler des troubles légers de la sensibilité tactile au niveau des doigts de la main gauche, surtout des trois premiers doigts, des troubles de la sensibilité douloureuse très nets au niveau des mêmes doigts; la piqure n'est perçue que comme sensation tactile. Les troubles de la sensibilité thermique sont particulièrement importants, le froid et le chaud ne sont pas reconnus sur tout le membre supérieur gauche, ni sur la moitié gauche du thorax jusqu'à la ligne médiane; la limite supérieure de cette zone d'anesthésie thermique répond à la base du cou, la limite inférieure, plus floue, varie entre D8 et D10 (figures 3 et 4). Il existe donc des troubles très prédominants sur la sensibilité thermique, la sensibilité tactile et douloureuse n'étant modifiée que dans les territoires des trois premiers doigts. La sensibilité profonde est

également troublée, la sensibilité vibratoire est très atténuée dans tout le membre supérieur gauche, l'astéréognosie est totale au niveau de la main gauche.

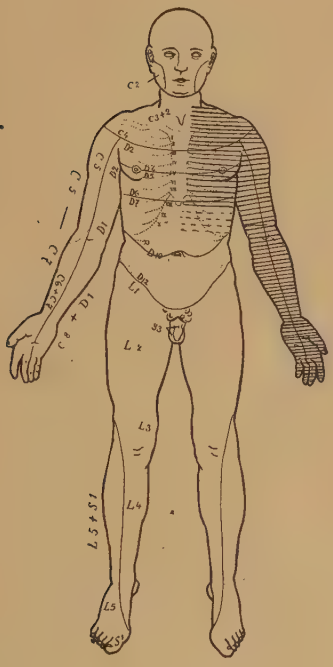

Fig. 3

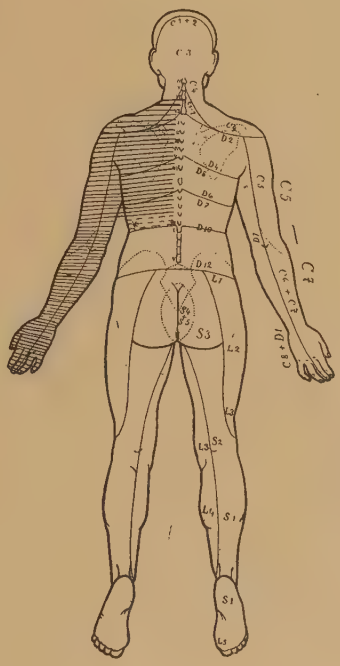

Fig. 4

Du côté de la face, on ne note aucune anomalie. Le réflexe masséterin et le réflexe naso-palpétral sont normaux, ainsi que les réflexes du voile du palais et du pharynx. Aucun signe de syringobulbie.

L'exploration du système sympathique au niveau du membre supérieur gauche permet de noter un certain nombre de faits :

1° Il existe de l'hyperthermie du côté gauche ; avec le thermomètre à température locale on trouve les chiffres suivants :

	Côté droit	Côté gauche
Paume de la main.....	32° 6	33° 9
Face dorsale de la main.....	34° 2	35°
Face ventrale de l'avant-bras	33° 9	34° 6
Face ventrale du bras.....	33° 3	33° 7

2° La tension artérielle est différente d'un côté à l'autre; avec l'oscillomètre Pachon on note:

A droite: 15-7. — Indice oscill: 7.

A gauche: 14-8. — Indice oscill: 3.

On constate du côté gauche un soulèvement des artères très visible au bras, sorte de danse locale des artères qui traduit à la vue la différence tensionnelle.

3° Le réflexe pilo-moteur existe des deux côtés, plus faible du côté gauche.

4° L'injection d'un centigramme et demi de pilocarpine provoque au bout de vingt minutes de la sudation qui respecte la moitié gauche du thorax et reste plus discrète au membre supérieur gauche qu'au membre supérieur droit.

Il y a donc un syndrome de paralysie sympathique au niveau du membre supérieur gauche, caractérisé par l'hyperthermie, l'hypotension et la vaso-dilatation, les modifications du réflexe pilo-moteur et de la sudation.

Examen électrique. — M. le docteur Bourguignon a bien voulu examiner les réactions des muscles de ce malade. Elles sont normales, ainsi que les chronaxies, à l'exception des régions très localisées présentant l'aspect des boules myopathiques.

Voici, par exemple, les réactions au niveau du biceps et du deltoïde:

1° *Points moteurs:*

	Rhéobase	Chronaxie	Contraction	Chronaxie normale
Biceps	1mA4	0^{6} 16	normale	0^{6} 08
Deltoïde	1mA6	0^{6} 12	normale	0^{6} 16

2° *Boules musculaires:*

(Courant très localisé par la méthode bipolaire.)

Biceps (boule de la partie inféro-externe):

Courant ascend^{t}	2mA7	0^{6} 28	ralentissement de la	0^{6} 16
Courant descend^{t}	3mA3	0^{6} 20	décontraction	id.

Deltoïde (boule de la partie supérieure):

Courant ascend^{t}	3m41	11^{6} 6	id.	id.
Courant descend^{t}	4mA4	0^{6} 32	id.	id.

Sur chaque boule étudiée ce ne sont pas les mêmes fibres qui répondent dans les deux sens du courant.

D'autre part, en monopolaire, on voit des contractions successives, qui témoignent de la coexistence de fibres d'excitabilité différente dans le même muscle.

En localisant le courant au moyen de la méthode bipolaire on n'observe plus ce fait, car on n'excite moins de fibres simultanément.

Il existe donc des signes de dégénérescence partielle, localisés exclusivement au niveau des boules musculaires.

La radiographie du membre supérieur gauche montre que les os sont légèrement augmentés de volume, décalcifiés en certains points, en particulier au niveau des os des doigts et de la main. On ne note aucune arthropathie, mais il existe, par places, surtout au voisinage des extrémités musculaires, de légères exostoses et, en deux point, un petit ostéome de la grosseur d'une lentille.

En résumé, chez un malade atteint de symigomyélie, caractérisée principalement par l'apparition depuis cinq ans de troubles trophiques multiples au niveau du membre supérieur gauche (œdème subit, ulcérations de la main et des doigts, éruption vésiculo-bulleuse, panaris analgésique avec amputation spontanée d'une phalange) par l'abolition des réflexes tendineux, la dissociation syringomyélique de la sensibilité au niveau de ce même membre et de l'hémithorax gauche, on note un symptôme remarquable: l'hypertrophie de tout le membre atteint.

hypertrophie portant presque exclusivement sur les muscles. C'est ce symptôme très spécial qui nous a paru devoir retenir l'attention. Il nous faut également mentionner quelques autres points particuliers dans le tableau clinique présenté par ce malade. On remarque la prédominance des troubles sensitifs et trophiques qui s'oppose à l'intégrité motrice presque absolue. Il y a lieu de noter aussi l'intégrité de la force musculaire coexistant avec une abolition de tous les réflexes tendineux au niveau du membre atteint. Enfin, il est à signaler que ce malade présente, en dehors sensitifs classiques de la syringomyélie, une astéréognosie totale.

Etat actuel. — Ce malade, suivi pendant deux ans et soumis à un traitement de radiothérapie profonde, ne s'est pratiquement pas modifié, ni pour les troubles sensitifs, ni pour l'hypertrophie musculaire. Il semble même que l'aspect particulier des biceps avec formation de boules musculaires soit encore plus marqué.

OBSERVATION N° 2

(*publiée par MM. Guillain, Alajouanine et Huguenin*) *dans la* Revue neurologique *de décembre* 1925)

Dans cette observation les troubles trophiques précédèrent de longue date l'apparition des symptômes syringomyéliques.

Mme S..., âgée de 31 ans, vint consulter en mai 1925, envoyée de l'hôpital Saint-Louis, pour des lésions cutanées de la main droite qui n'étaient autres que des brûlures torpides à des stades divers, constatation clinique qui orienta vite le diagnostic vers la lésion causale d'autant qu'un phénomène frappant chez cette malade était la singulière disproportion de volume entre les deux mains.

Depuis l'âge d'une dizaine d'années, elle se souvient que sa main droite était plus volumineuse que la gauche. Il fallait, plus tard, lui acheter des gants de pointures différentes; l'avant-bras était également plus gros que celui du côté opposé, mais elle ne ressentait dans le territoire hypertrophié aucune gêne. Elle était droitière et se servait davantage du membre supérieur de ce côté. Par ailleurs, il n'existait aucune modification du membre inférieur homonyme qui, maintenant encore, ne présente aucune altération.

Vers l'âge de 20 ans, la malade remarqua que sa main était un peu lourde, mais cette sensation ne s'accompagnait d'aucune gêne fonctionnelle. Jusqu'à ces quatre dernières années, elle accomplissait avec la même facilité et la même force des actes identiques de la main droite et de la main gauche.

Les troubles s'accentuèrent brusquement voici un peu plus de trois ans, immédiatement après un accouchement. La grossesse avait été menée à terme. Une réaction de Hecht s'est montrée négative, mais le début appa-

rent post-puerpéral si fréquemment observé chez les femmes syringomyéliques est à noter.

A partir de cette époque, la sensation de lourdeur du membre s'accentue et s'accompagne de fourmillements dans les doigts; l'hypertrophie de la main augmente, surtout celle du pouce qui paraît avoir subi d'abord un accroissement isolé; bientôt il est le double de celui du côté opposé et se trouve atteint d'un panaris de Morvan dont on retrouve un stigmate sous forme d'une altération de la deuxième phalange. L'index augmente ensuite de volume, et la malade s'aperçoit qu'elle devient maladroite, qu'elle se pique sans grande douleur, qu'elle apprécie moins nettement le chaud et le froid.

Lors de sa première consultation, la malade offrait déjà un syndrome net de syringomyélie avec hypertrophie très marquée du membre supérieur droit. Les phénomènes se sont accrus par la suite, mais les troubles sensitifs qui étaient parfaitement limités ont gagné légèrement le côté gauche du corps.

Il n'y a pas lieu d'insister sur les troubles syringomyéliques qui n'ont rien que de très banal: gêne fonctionnelle des mouvements, ne privant pas pourtant la malade de l'usage de son membre, diminution de la force segmentaire. Les réflexes tendineux sont abolis à droite, alors qu'ils sont normaux à gauche, le stylo-radial excepté, qui est inversé de ce côté et détermine une flexion des doigts.

Aux membres inférieurs on ne trouve aucun trouble moteur; il y a toutefois à droite une exagération évidente des réflexes tendineux, un réflexe de Mendel Betcherew positif; la recherche du signe de Babinski détermine une extension du gros orteil.

Les troubles de la sensibilité sont marqués, la sensibilité thermique est abolie, non seulement dans toute l'étendue du membre supérieur droit, mais encore dans la partie supérieure de l'hemithorax jusque dans le domaine

de la troisième dorsale. Au-dessous, jusqu'à la cinquième dorsale, existe une zone d'hypoesthésie.

L'analgésie, complète à la main, à l'avant-bras et au bras, s'étale aussi sur la poitrine, mais s'arrête un peu plus haut que l'anesthésie thermique. Les deux sensibilités, thermique et à la douleur, sont également abolies dans la région cervicale et sur la partie préauriculaire de la face.

L'anesthésie au tact est complète au niveau de la main, où l'on trouve, par ailleurs, une astéréognosie complète et une perte absolue du sens des attitudes.

Les troubles trophiques nous paraissent plus intéressants.

Il existe une hypertrophie globale importante de tout le membre supérieur droit, même du moignon de l'épaule.

Voici quelques mensurations :

	Côté gauche	Côté droit
Bras, 12 cm. au-dessus du bec de l'olécrâne	28 cm.	30 cm. 5
Avant-bras, 5 cm. au-dessous du bec de l'olécrâne.....	27 cm.	28 cm. 5
Avant-bras, 12 cm. au-dessous du bec de l'olécrâne.....	24 cm.	25 cm.
Poignet du niveau de la styloïde radiale	17 cm. 5	19 cm. 5
Main au niveau de la tête des métacarpiens	19 cm. 5	21 cm. 5
Pouce au niveau de la première phalange	7 cm. 1	9 cm. 1
Index au milieu de la première phalange	7 cm.	8 cm. 6

Cette hypertrophie, assez diffuse, sans saillies importantes, s'accompagne de déformations de la main et de cheiromégalie. Le pouce est boudiné et l'index tend à prendre un aspect semblable. La troisième phalange des doigts est en « baguette de tambour » ; la déformation

des ongles qui s'y ajoute réalise le véritable type du « doigt hippocratique ».

Les éminences thenar et hypothénar sont anormalement développées, mais dans l'ensemble l'hypertrophie s'atténue au côté du bord cubital de la main.

La peau, épaissie, cyanotique, se laisse mal plisser, les rides y sont marquées.

Le membre supérieur droit montre une hypothermie manifeste par rapport à celui du côté opposé: 4° à la main, 2° à la partie moyenne de l'avant-bras. Le bain chaud inverse cette différence de température; le bain froid, au contraire, l'exagère après avoir ramené les deux membres à une égale température.

L'injection d'un centigramme de pilocarpine détermine rapidement une sudation de la région cervicale, de la région thoracique supérieure plus précoce à droite qu'à gauche, en même temps qu'un réchauffement facilement appréciable du bras droit. Elle n'agit guère sur le réflexe pilo-moteur difficile à provoquer.

A côté de ces signes qui paraissent en faveur d'une excitation sympathique, l'étude comparative de la tension artérielle n'a pas donné de grands résultats. Prise au bras, avec l'appareil de Pachon avec brassard de Gallavardin, elle est égale des deux côtés, mais les oscillations sont plus étendues du côté droit (12 1/2-8 1/2 avec 6 divisions à droite et 4 divisions à gauche). Prise au poignet avec l'appareil de Pachon non modifié, elle a donné des résultats un peu variables: tantôt tension égale avec des oscillations légèrement plus marquées à droite, tantôt légère hypotension du côté malade (15 au lieu de 17), avec diminution de l'index oscillométrique du même côté.

De ces constatations, il semble qu'on doive penser plutôt qu'à un syndrome sympathique déterminé à un « syndrome oscillant » selon le mot employé par Périsson dans sa thèse, fait qui paraît encore confirmé par cet

élément contradictoire : l'apparition d'un très léger syndrome de Cl. Bernard-Horner.

On peut se demander quelle part prennent les divers tissus dans cette hypertrophie segmentaire. La palpation ne révèle pas d'hypertrophie osseuse marquée, ni d'exostores. La radiographie indique seulement une augmentation de volume de la main, avec décalcification des divers os. L'hypertrophie musculaire, nette, n'est pas considérable, et il est vraisemblable que le tissu conjonctif prend une notable part dans l'augmentation de volume du membre, ce qui expliquerait la sensation d'empâtement, d'épaississement observée lorsqu'on pince les téguments du membre malade.

Ajoutons qu'un examen électrique, obligeamment pratiqué par le docteur Bourguignon, n'a montré aucun trouble dans la plupart des muscles du membre supérieur droit tant dans leurs réactions qualitatives que dans leurs chronaxies.

OBSERVATION N° 3

(*publiée par MM. Chauffard et Griffon le* 15 *mai* 1899 *dans la* Revue neurologique. *Extraits*)

Alp. B..., 48 ans, tonnelier, vient consulter pour une hypertrophie du membre supérieur droit qui s'est installée lentement et progressivement depuis sept à huit ans.

La pilosité est égale sur les deux membres supérieurs. Au premier aspect, ce qui frappe c'est l'augmentation de volume du membre supérieur droit. Dans la région susclaviculaire droite, le malade présente un pseudo-lipome.

Dans tout le membre atteint d'hypertrophie, dans la région de l'épaule et sur la partie droite de la joue et du cou, la sensibilité au contact se trouve diminuée; la sensibilité au froid, à la chaleur et à la douleur est abolie.

L'articulation de l'épaule droite présente quelques craquements d'arthrite sèche avec légère limitation des mouvements.

Le poignet droit est presque de volume double du poignet gauche; les extrémités inférieures du radius et du cubitus sont augmentées dans les mêmes proportions. La main est également très hypertrophiée dans toutes ses dimensions.

Voici les dimensions comparatives:

	Côté droit	Côté gauche
Poignet	22 cm. 1/2	17 cm. 1/4
Avant-bras	25 cm. 1/2	25 cm.
Coude	30 cm. 1/2	27 cm.
Bras	33 cm.	28 cm. 1/2

Quinze mois après, ces dimensions sont encore augmentées; la force musculaire donne au dynamomètre 32 pour la main gauche et 24 pour la main droite.

A la palpation, la clavicule droite est augmentée de volume.

La peau de la face palmaire de la main droite est crevassée.

On ne note aucun autre stigmate d'acromégalie ni du côté des pieds, ni du côté du larynx et des organes génitaux.

Pas de déformation faciale.

La sécrétion sudorale est, paraît-il, diminuée du côté malade. Au pincement, le tissu cellulaire ne paraît pas épaissi.

Les troubles syringomyélitiques sont les mêmes que précédemment.

A l'examen radioscopique, les os sont peu augmentés de volume, mais le tissu osseux est plus dense. On voit un ostéophyte au niveau de l'extrémité inférieure du cubitus.

Contrairement aux résultats fournis par l'examen clinique, le tissu cellulaire paraît augmenté très nettement de volume et les muscles peu hypertrophiés.

La clavicule et l'omoplate droites sont hypertrophiées très manifestement.

Les réactions des muscles à l'examen électrique sont normales.

OBSERVATION N° 4

(*Cas publié par Lunz dans la* Deutsche Medizinische Wocheschrift, *du* 13 *octobre* 1898, *page* 651.)

Il s'agit très nettement dans cette observation d'un cas identique à ceux que nous avons rapportés ci-dessus. L'hypertrophie segmentaire très facilement appréciable présente une topographie qui épouse exactement celle du territoire syringomyélique.

OBSERVATION N° 5

(publiée par Schlapp dans le New-York Medical Record 1906, *page 702. Résumée*

Un homme de 38 ans, sans antécédents notables, s'est mis à souffrir depuis deux ans de lourdeur dans l'épaule gauche et dans le bras du même côté. Puis, d'une façon presque soudaine, apparaît de la gêne dans la marche et le malade doit garder le lit. Le membre supérieur gauche devient ensuite, dans sa totalité, le siège d'un œdème déterminant une augmentation de volume du bras gauche qui paraît le double du bras droit.

Cet œdème non douloureux persiste deux ou trois mois puis disparaît graduellement. Malgré cela, le membre supérieur gauche demeure toujours plus volumineux que le droit.

Peu après le début de ces troubles, le malade présenta des attaques de vertige au cours desquelles il devenait parfois aveugle de l'œil gauche pendant environ cinq minutes.

Récemment, le malade s'aperçut que, pendant l'été, le côté droit de sa figure transpirait normalement alors que le gauche demeurait sec. Il ne put préciser si les choses se passaient de la même façon au niveau du bras.

Etat actuel.

Homme très musclé. L'épaule gauche est abaissée par rapport à la droite. Le côté gauche de la poitrine et du dos, le bras gauche et la main du même côté sont notablement plus volumineux que du côté droit.

On note une légère scoliose de la colonne vertébrale. L'extrémité inférieure du corps et les jambes présentent un aspect normal.

Mensurations.

	Côté droit	Côté gauche
Milieu du biceps.....	28	30
Avant-bras au-dessus du coude.....	25	28
Poignet	18 1/2	20
Main (artic.métacarpo-phalangienne)	25	26
Poitrine (de la colonne vertébrale au sternum)	45	46 1/2

La douleur et les sensations thermiques ne sont pas perçues au niveau du bras gauche, de la main gauche et de la partie adjacente de la poitrine et du dos, ainsi qu'au niveau de la partie postérieure de la nuque.

Au niveau de la poitrine, le territoire d'anesthésie thermique est un peu plus étendu que le territoire d'anesthésie à la douleur.

On ne constate pas de perte de la sensibilité tactile ni musculaire. Les réflexes cutanés sont normaux. Les réflexes tendineux sont légèrement exagérés aux membres inférieurs ainsi qu'au membre supérieur droit. Au membre supérieur gauche, ils sont très diminués. On remarque de l'anhydrose au niveau du côté gauche de la face et du membre supérieur gauche. Les os semblent augmentés de volume au niveau du poignet gauche.

La force musculaire est normale aux deux membres supérieurs; on ne constate ni paralysie, ni atrophie musculaire.

Pas de paralysies oculaires. L'œil gauche est légèrement plus petit que l'œil droit et présente un peu d'exophthalmie.

La température est égale des deux côtés.

A la radiographie, les os sont peu augmentés de volume mais paraissent plus opaques.

Étude du trouble trophique

Les quelques observations que nous venons de rapporter mettent en évidence un même ordre de faits, à savoir qu'au cours d'une syringomyélie dont les troubles sensitifs sont dimidiés, il coexiste dans le même territoire un trouble trophique très spécial caractérisé par une hypertrophie plus ou moins globale des tissus.

Le trouble trophique de la syringomyélie est au contraire habituellement l'atrophie sur un territoire radiculaire plus ou moins étendu correspondant à la destruction d'une partie de la corne antérieure par la gliose. Il n'est pratiquement pas de syringomyélie tant soit peu avancée où l'on ne puisse noter une atrophie soit du type Aran-Duchenne soit plus rarement une atrophie du groupe Duchenne-Erb, soit enfin une atrophie des deux membres supérieurs généralement prédominante d'un côté.

A côté de l'atrophie musculaire toute une série de manifestations trophiques constituent un cortège très spécial à cette variété de lésion médullaire. C'est la scoliose vertébrale, les ulcérations trophiques revêtant l'aspect du panaris analgésique, les œdèmes, les manifestations vaso-motrices, sudorales, dues à des perturbations sympathiques.

Dans ce tableau classique de la syringomyélie, on note avec une relative fréquence, un trouble trophique connu de longue date et qui mérite d'être rapproché, bien que beaucoup plus discret, infiniment plus localisé, des hypertrophies diffuses que nous allons étudier. Ce trouble trouve son expression la plus typique dans ce que Charcot a nommé « Cheiromégalie ».

C'est une déformation portant sur un ou plusieurs doigts, localisée aux phalanges, parfois seulement à la dernière phalange qui consiste en une augmentation de

volume diffuse des divers tissus donnant au doigt un volume double ou triple du volume normal.

Cette hypertrophie porte sur tous les tissus, même sur les os, comme le prouvent les radiographies. (Très souvent cependant on note un processus de raréfaction concomittante.)

Le tissu cellulaire, la peau même sont épaissies; il semble bien en général que ce soit surtout aux dépens des régions sous-tégumentaires que se fasse l'hypertrophie.

D'autres fois, c'est d'une façon plus diffuse que le même phénomène s'observe; on voit une augmentation de volume de la main et même du poignet qui, du fait même de sa localisation à l'extrémité de l'avant-bras, mérite le nom d'acromégalie.

La syringomyélie est certainement un facteur fréquent de ces pseudo-acromégalies particulières différenciées par Pierre Marie, Charcot et Brissaud, Chantemesse, Schlesinger et nombre d'autres auteurs étrangers, de l'acromégalie proprement dite.

C'est encore à un troisième ordre de faits que se rattachent les observations colligées.

Distincte de la cheiromégalie, de l'aspect pseudo-acromégalique des extrémités, l'augmentation de volume porte ici sur tout le membre supérieur; il s'agit d'une macrosomie d'ensemble du membre supérieur.

Ce premier, fait, caractérisé par l'extension extrême du processus hypertrophique, prend toute la valeur du fait qu'il se trouve exactement superposé au territoire du trouble syringomyélique et plus que l'étendue de sa distribution; c'est ce caractère topographique qui le distingue nettement de la cheiromégalie et des pseudo-acromégalies partielles.

Voyons maintenant les caractères propres de cette curieuse anomalie, les conditions de son apparition, de son évolution et les rapports avec les autres troubles de la série syringomyélique.

1° *Caractères de l'hypertrophie.*

Les cinq observations que nous avons rapportées, envisagées d'une façon globale, sont très superposables. Dans toutes, une membre supérieur est hypertrophié dans son ensemble d'une façon diffuse. Cette hypertrophie porte également sur tout le territoire de la racine du membre (région pectorale, région susclaviculaire, région scapulaire). L'aspect extérieur est saisissant, le simple examen superficiel, par comparaison, fait nettement ressortir la discordance entre le volume de deux membres. Les mensurations viennent d'ailleurs confirmer cette première impression d'ensemble, et la différence entre la circonférence des membres atteint parfois un chiffre assez notable.

Cette hypertrophie, dans son ensemble, est régulière, peut-être nettement prédominante à l'extrémité inférieure du membre dans la plupart des cas.

Examinées de façon plus détaillée, en particulier dans le but de se rendre compte des tissus qui participent le plus à l'hypertrophie, elles sont par contre assez dissemblables.

Dans les unes, les plus fréquentes, l'hypertrophie semble être assez diffuse, portant sur l'ensemble des tissus avec prédominance sur le tissu cellulaire sous-cutané. En effet, les reliefs musculaires ne présentent pas de saillies anormales, les os ne paraissent pas spécialement hypertrophiés. C'est en somme une panhypertrophie diffuse.

Opposé à cet aspect est celui de la première observation. Là, au contraire, l'augmentation de volume du membre est nettement due à une hypertrophie musculaire.

Le relief extérieur des moindres faisceaux musculaires nettement visible sous la peau et prenant même par places l'aspect de boules musculaires commun au niveau du biceps est frappant.

Le palper confirme cette appréciation en montrant la peau et le tissu musculaire peu modifiés, peu épaissis, sauf au niveau des doigts qui ont l'aspect cheiromégalique.

En somme l'hypertrophie se présente sous deux aspects nettement différenciés; d'un côté une hypertrophie diffuse portant surtout sur le tissu cellulo-adipeu et d'autre part une augmentation de volume portant surtout sur les muscles.

2° *Evolution.*

Le mode de début de ce trouble trophique n'est pas sans intérêt. Si parfois il s'installe d'une façon insensible dans deux observations au moins, c'est par un phénomène particulier que débute cette hypertrophie. Un œdème diffus, élastique de tout un membre apparaît brusquement sans phénomènes douloureux. Cet œdème persiste quelques semaines ou quelques mois, puis se résorbe plus ou moins lentement. C'est ensuite que l'hypertrophie s'installe définitivement. Les observations ne permettent pas de dire ce que devient cette hypertrophie diffuse; toutefois, dans le premier cas qui est suivi depuis plus de deux ans le processus hypertrophique loin de diminuer semble plutôt augmenter; si donc la phase hypertrophique devait être suivie d'une phase d'atrophie, celle-ci s'installerait avec une excessive lenteur. Il serait intéressant de suivre pendant de longues années quelques cas pour se faire une opinion à ce sujet.

3° *Phénomènes concomittants.*

En dehors de l'aspect des téguments qui est variable et plus ou moins anormal (panaris analgésique dans la première observation, crevasses de la paume de la main dans le cas de Chauffard et Griffon), on peut noter les résultats de l'examen radiographique qui montre une hypertrophie avec une opacité exagérée ou au contraire de la raréfaction osseuse et quelquefois des exostoses (première observation; observation Chauffard).

En aucun cas on ne note d'arthropathie, et ce point est intéressant à signaler à cause des hypertrophies musculaires qui naissent parfois au voisinage des articulations atteintes d'arthropathie.

Les troubles syringomyéliques proprement dits se présentent avec leur aspect classique (absence d'altérations importantes de la sensibilité tactile, dissociation thermo-analgésique, parfois perturbations de la sensibilité profonde).

Le point le plus remarquable, nous l'avons dit, est la superposition précise du territoire siège de la dissociation sensitive et du territoire hypertrophique.

Les troubles moteurs dans cette zone sont pratiquement nuls ; si les réflexes sont abolis ou diminués dans le territoire syringomyélique, la force musculaire, par contre, est presque intacte. C'est là un fait d'importance capitale au point devue de l'interprétation et de la signification pathologique de ces hypertrophies musculaires.

Il est d'ailleurs intéressant de souligner que l'examen électrique des muscles hypertrophiés minutieusement pratiqué dans deux des cas n'a pas révélé de troubles notables, sauf une ébauche de réaction de dégénérescence au niveau des boules musculaires (première observation).

Il nous faut signaler enfin la concomittance notée dans toutes les observations et très intéressante des troubles sympathiques qui consistent en modification de la température locale, de la sudation de l'amplitude des oscillations, de la pilosité et du réflexe pilo-moteur.

Le plus souvent ils sont d'ordre parétique par paralysie sympathique, quelquefois cependant ils traduisent un état d'excitation sympathique.

Enfin dans deux cas le syndrome de Cl. Bernard-Horner a été signalé sans que l'on constate de signes permettant de soupçonner une altération bulbaire.

Pathogénie

Si l'on cherche à se faire une idée sur la pathogénie du curieux trouble trophique que nous venons d'étudier, deux points de repère semblent retenir l'attention. C'est d'une part la comparaison de cette hypertrophie segmentaire au cours de la syringomyélie avec les autres variétés d'hypertrophie des tissus. C'est en second lieu les corrélations de troubles hypertrophiques avec les autres variétés de perturbations dont s'accompagne la gliose médullaire dans ces cas.

a) Les macrosomies localisées à un membre sont exceptionnelles. Il n'est évidemment pas question du développement plus marqué que prend le bras droit chez les droitiers exerçant une profession manuelle non plus que de la prédominance congénitale du volume du côté droit par rapport au côté gauche qu'on observe parfois. Cependant, dans notre deuxième observation, l'augmentation de volume du membre supérieur droit avait été remarquée dès l'adolescence, mais ensuite elle s'était révélée nettement progressive; ce fait particulier pose la question de l'origine congénitale possible de certains cas de syringomyélie, origine plusieurs fois soutenue...

Plus suggestive est la comparaison avec les hypertrophies musculaires que l'on observe notamment à la phase initiale de certains cas de myopathies ou au cours de la maladie de Thomsen. Il est vrai que dans ce premier groupe de faits l'hypertrophie est en général localisée à un groupe musculaire : les mollets, par exemple, dans la forme hypertrophique de Duchenne. En second lieu, à ce stade hypertrophique fait suite une atrophie musculaire typique. Dans la maladie de Thomsen l'hypertrophie musculaire n'est pas séparable du trouble qui est le phénomène caractéristique de cette affection; la persévéra-

tion tonique de la contraction volontaire, fait que nous n'avons noté dans aucun de nos cas.

Ces comparaisons qui s'imposaient ne fournissent donc aucune lumière spéciale sur la pathogénie de l'hypertrophie musculaire dans la syringomyélie où, comme nous l'avons vu, la phase atrophique si elle existe doit être très tardive et où il n'existe pas de phénomènes myotoniques.

b) Les phénomènes associés à l'hypertrophie du membre sont de trois ordres : les troubles sensitifs, les autres troubles trophiques et les troubles sympathiques.

Les troubles sensitifs bien entendu sont constants et nous avons signalé leur territoire sur elquel se superpose celui de l'hypertrophie.

Etant donné la valeur des troubles sensitifs au point de vue topographie sergmentaire des lésions, on comprend que la superposition des deux territoires montre combien le trouble hypertrophique nous apparaît intimement lié avec le processus lésionnel de la gliose syringomyélique.

Si l'hypertrophie dans la syringomyélie a une topographie indiquant nettement son origine médullaire, il n'est pas moins curieux de constater que les autres troubles trophiques sont généralement discrets : qu'en particulier l'atrophie musculaire n'existe que peu ou pas bien entendu, que les ulcérations trophique sont généralement discrètes comme si l'hypertrophie représentait vraiment une variation spéciale de perturbation trophique dans ces cas.

Sur la nature de cette perturbation trophique, comme sur les autres manifestations trophiques, le rôle des altérations médullaires, certes, n'apparaît pas douteux, et nous l'avons dit. C'est une notion classique depuis Charcot, mais le mécanisme de cette action est encore tout à fait obscur.

La tendance actuelle est de faire jouer au sympathique, dans le cas particulier, les centres sympathiques de

la moelle cervicale, un rôle important quoique peu précisé, dans le déterminisme de la trophicité. Aussi n'est-il pas sans intérêt de constater, dans presque toutes les observations que nous avons colligées, l'importance des troubles sympathiques, surtout troubles de type parétique, parfois troubles d'excitation. Il est néanmoins tellement banal d'observer des troubles sympathiques au cours des affections médullaires, sans hypertrophie des territoires correspondants, qu'on ne saurait sans réserves faire plus que constater la concomittance des deux ordres de troubles dans les cas qui nous occupent.

Une mention spéciale cependant est à réserver au curieux phénomène d'œdème subit qui dans la deuxième de nos observations vint marquer le début de l'hypertrophie. L'importance des modifications des tissus déterminées par ce trouble vaso-moteur pourrait ici, dans une certaine mesure, expliquer la lente augmentation de volume du membre si profondément modifié dans sa circulation intime.

En somme, comparée aux autres hypertrophies segmentaires des membres, la macrosomie partielle de la syringomyélie apparaît comme un phénomène très spécial. La superposition très précise de sa topographie avec le territoire des troubles sensitifs montre bien que comme les autres troubles de la syringomyélie elle a son origine dans le processus de gliose sans qu'on puisse affirmer le mécanisme intime de l'augmentation de volume des tissus.

CONCLUSIONS

1° Dans la syringomyélie, où les troubles trophiques occupent une place remarquable dans le tableau clinique, on peut observer des hypertrophies localisées portant sur les doigts (cheriomégalie), sur les mains (déformation pseudo-acromégalique des extrémités), ou sur un segment juxta-articulaire (anthropathies symigomyéliques).

2° Un trouble trophique fort différent consiste en l'hypertrophie de tout un membre, véritable macrosomie localisée du membre supérieur qui en est le siège d'élection. Cette hypertrophie peut porter sur l'ensemble des tissus, prédominant sur les tissus sous-cutanés, soit de façon très élective sur les muscles. Il existe donc deux groupes de macrosomies du membre supérieur dans la syringomyélie.

a) la macrosomie diffuse avec hypertrophie portant surtout sur les tisus sous-tegumentaires.

b) la macrosomie dûe à une hypertrophie musculaire prédominante.

3° Ce curieux trouble trophique est non seulement remarquable par ses caractères objectifs, mais encore par sa distribution. L'hypertrophie du membre, est, en effet, calquée sur le territoire des troubles sensitifs caractéristiques de la syringomyélie. Il est à noter également qu'il coïncide presque constamment avec des troubles sympathiques importants, phénomènes vaso-moteurs, œdèmes, troubles de la sudation et de la réflectivité pilomotrice.

4° Il s'agit d'un trouble trophique très spécial dont la pathogénie reste imprécise. Le rôle des troubles sym-

pathiques et vaso-moteurs, dans sa genèse, paraît probable. Toutefois, comme pour l'ensemble des troubles trophiques, il persiste de nombreuses inconnues dans l'interprétation du rôle du système nerveux en tant que régulateur du développement des tissus.

Vu,
le Président de thèse :
Georges GUILLAIN.

Vu,
le Doyen :
ROGER.

Vu,
et permis d'imprimer,
le Recteur de l'Université de Paris :
P. LAPIE.

Bibliographie

I. — MM. Georges Guillain, Th. Alajouanine et J. Périsson Hypertrophie musculaire localisée à un membre supérieur dans un cas de syringomyélie. (*Revue Neurologique*, tome n° 1, janvier 1925, page 113.

II. — MM. Georges Guillain, Th. Alajouanine et R. Huguenin. Hypertrophie localisée au membre supérieur atteint, dans un cas de syringomyélie. (*Revue Neurologique*, 3 décembre 1925, page 778).

III. — MM. Chauffard et Griffon. Hypertrophie pseudo-acromégalique segmentaire de tout un membre supérieur, avec troubles syringomyéliques ayant la même topographie. (*Revue Neurologique* n° 9, 15 mai 1899, page 318.

IV. — M. A. Lunz. Ein Fall von Syringomyélie mit Cheiromégalie. (*Deutsche Medizinische Wochenschrift*, 13 oktober 1898, s. 651.

V. — Schlapp. A case of Syringomyelia with partial Macrosomia. (*New York Medical Record* 1906, p. 702).

VI. — On trouve d'ailleurs tous les renseignements concernant les troubles cheiromégaliques et pseudo-acromégaliques dans Schlesinger *Die Syringomyélie*, Vienne 1904, et dans les articles des traités classiques sur le sujet.

Table des Matières

	Pages
I. — Introduction	23
II. — Observations	25
III. — Etude du trouble trophique	43
IV. — Pathogénie	48
V. — Conclusions	51
VI. — Bibliographie	53

Impr. d'Editions, 9, rue Edouard-Jacques, Paris.— 7-26